

Zur kongenitalen Analgesie

von
Hartmut Finkenwirth
aus
Delitzsch/Sachsen

1970

1970 № 28 1

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen
Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Professor Dr.H.Valentin
Referent: Professor Dr.A.Windorfer
Tag der mündlichen Prüfung: 18.6.1970

In Dankbarkeit gewidmet
meiner Mutter (verstorben 1938)
und
meinem Vater (verstorben 1960)

Mein besonderer Dank gilt Herrn
Professor Dr.A.Windorfer, Direktor
der Universitäts-Kinderklinik mit
Poliklinik, für die freundliche
Überlassung des Themas sowie Herrn
Oberarzt Priv.Doiz.Dr.H.Truckenbrodt
für die wertvollen Anregungen.

INHALTSÜBERSICHT

	Seite
Einleitung	1
Eigene Beobachtung	1
Familien-Anamnese	2
Eigen-Anamnese	3
Befund und Verlauf	4
Histologische Beurteilung der Probeexzision	11
Nachuntersuchung	12
Diskussion	13
Geschichtlicher Überblick	13
Klinisches Bild	16
Differentialdiagnose	22
Pathogenese	25
Zusammenfassung	29
Tabellarische Übersicht	31
Literaturverzeichnis	38

Einleitung

Die kongenitale Analgesie ist dadurch charakterisiert, daß die Schmerzempfindung vermindert oder aufgehoben ist. Diese Erkrankung wird fast ausschließlich im Säuglings- oder Kleinkindesalter dadurch bemerkt, daß die Kinder bei den verschiedensten Verletzungen oder auch Infektionen keinerlei Schmerzreaktionen zeigen. Dabei ist die geistige Entwicklung in der Regel altersgemäß, die Sensibilität ist erhalten und der neurologische Befund meist normal. Lediglich der Cornealreflex kann fehlen.

Anhand der Literatur und einer eigenen Beobachtung sollen die heutigen Kenntnisse und die Problematik des seltenen Krankheitsbildes dargestellt werden. Dabei sind nur die primär erscheinenden Fälle aufgenommen worden und nicht die Fälle, die infolge anderer Erkrankungen zu demselben Erscheinungsbild sekundär geführt haben.

Eigene Beobachtung

Bei dem Kind J.G., geb. am 22.2.1964 machte eine rezidivierende Bronchitis die stationäre Aufnahme erforderlich. Dabei fielen an beiden Händen die stark entzündeten, teilweise nekrotisch veränderten

Fingerendglieder auf. Dieser schwere Befund schien dem Kind keinerlei Schmerzen zu verursachen. Da das Kind in seiner Verhaltensweise gestört und sehr aggressiv wirkte, vermuteten wir (im Zusammenhang mit den bestehenden Veränderungen an den Fingerendgliedern) eine Störung der Schmerzempfindung. Durch weitere gezielte Untersuchungen konnten wir den Verdacht bestätigen.

Familien-Anamnese: In der Familie sind Erkrankungen an Bronchitis, Krampfleiden und Schwachsinn bekannt. Ein Bruder des Patienten (geb. 1951) ist wegen Schwachsinn mit Zerstörungswut in einer Pflegeanstalt untergebracht. Ein Cousin des Vaters leide seit Kindheit an Krämpfen. Ein Cousin der Mutter sei schwachsinnig, eine Tante der Mutter von Geburt an taubstumm. Unsere Frage nach dem Bestehen einer Blutsverwandtschaft wird verneint. Sie ist jedoch nicht sicher auszuschließen, da die Vorfahren beider Elternteile aus demselben Dorf stammen. Ein Stammbaum läßt sich wegen der Unkenntnis der Eltern nicht erstellen.

Die Eltern unseres Patienten sind nach eigenen Angaben gesund. Alle 7 Kinder der Familie seien im Kleinkindesalter vorübergehend Nägelbeißer gewesen.

Eigen-Anamnese: Unser Patient ist 7. und jüngstes Kind in der Familie. Schwangerschaft und Geburt waren normal. Da das Kind 2 Stunden nicht geschrieen habe, "scheintot" nach Angaben der Mutter war, mußte es beatmet werden.

Die weitere körperliche und geistige Entwicklung betrachtete die Mutter als normal. Der Junge leide zwar seit Geburt unter ständigem Husten, sei jedoch immer kräftig und leistungsfähig gewesen. Mit 15 Monaten lernte er laufen, zur gleichen Zeit setzte die Sprachentwicklung ein.

An Besonderheiten fielen der Mutter im Vergleich zu den anderen Geschwistern schon im späten Säuglings- und Kleinkindesalter auf, daß der Junge sehr jähzornig und umtriebsam war. Er war dadurch schwer zu führen und bereitete immer wieder Schwierigkeiten in der Erziehung.

Im Alter von 16 Monaten bemerkte die Mutter erstmals, daß das Kind nicht in üblicher Weise auf Schmerzen reagierte. Er legte damals beide Hände auf eine heiße Ofenplatte, ohne eine Schmerzreaktion zu zeigen. Die verbrannten Hände zog er nicht von selbst zurück. Auch beim Versorgen der Brandwunden durch den Hausarzt äußerte er keine Schmerzen.

Vom 2. Lebensjahr an kaute das Kind zunächst die Fingernägel, schließlich auch die Fingerkuppen an, ohne offenbar dabei Schmerzen zu verspüren. Die Fingerkuppen seien ständig entzündet gewesen.

Des Öfteren sei das Kind hingefallen oder habe sich angestoßen, habe dabei aber nie über Schmerzen geklagt. Frakturen waren nie aufgetreten. Bei der ersten Vorstellung in unserer Klinik war das Kind 3 Jahre alt.

Befund und Verlauf

3jähriger Junge in gutem Allgemein- und Ernährungszustand. Körperlich altersgemäß entwickelt, etwas dicklich, träge und langsam in seinen Bewegungen. Die Intelligenz erscheint gering vermindert, jedoch keine Zeichen einer Debilität. Größe 95 cm, Gewicht 15,1 kg. Es besteht eine Bronchitis.

Über beiden Lungen grobblasige, nicht klingende RG's, vereinzelt Giemen zu hören.

Röntgenologisch bestand eine Bronchopneumonie.

Beide Hili waren verbreitert. Perihilär kamen streifig-fleckige Verdichtungen zur Darstellung. Ein spezifischer Prozeß wurde durch die Tuberkulinprobe nach Mantoux (1:100 negativ) ausgeschlossen.

Das Abdomen war palpatorisch unauffällig, keine Abwehrspannung, Leber und Milz nicht tastbar.

Bei der Röntgenuntersuchung des Hüftgelenkes fiel sowohl auf der Übersichtsaufnahme als auch auf der Einstellung nach LAUENSTEIN eine Abflachung des rechten Hüftkopfes auf. Er zeigte ferner eine etwas unregelmäßige Begrenzung und kleine sklerosierende Bezirke in seinem basalen Anteil.

Die Epiphysenfuge war gering verbreitert. Auch der linke Femurkopf erschien für das Alter eher flach. Die Epiphysenfuge war hier noch unauffällig. Der Befund spricht für eine beginnende aseptische Nekrose des rechten Femurkopfes im Sinne einer Perthes'schen Erkrankung.

Auffallend waren vor allen Dingen die schweren Veränderungen an den Fingern beider Hände. Die Fingerendglieder waren erheblich verdickt und gerötet sowie teilweise leicht verkürzt. Im nekrotisch veränderten Nagelbett waren nur noch kleine Nagelreste vorhanden, die Streckseiten der Endglieder mit Schorf bedeckt (Abb. 1a u. 1b).

Röntgenologisch waren keine pathologischen Veränderungen der Fingerendglieder sichtbar.

Trotz dieser schweren Veränderungen war die Gebrauchsfähigkeit der Finger voll erhalten. Das Zugreifen bereitete dem Jungen keine Schmerzen.

Bei der neurologischen Untersuchung waren die Muskeleigenreflexe seitengleich, regelrecht auslösbar. Auch der Cremaster- und Bauchdeckenreflex war normal. Zeichen einer Pyramidenbahnstörung oder ataktische Zeichen waren nicht vorhanden. Die Pupillen waren gleich weit bei regelrechter Pupillenreaktion auf Licht und Convergenz. Der Cornealreflex war nicht abgeschwächt, der Augenhintergrund normal.



Abb. 1a: Linke Hand.



Abb. 1b: Rechte Hand.

Abb. 1a und 1b: 4 jähriger Junge mit kongenitaler Analgesie; schwere Nagelveränderungen mit Weichteilverletzungen durch Kauen und Superinfektion bas. an den Fingerendgliedern.

Auffallend war die fehlende affektive Resonanz auf alle Schmerzreize. Selbst bei Druck auf die Hoden oder die Achillessehnen zeigte der Junge keinerlei Reaktion. Tiefensensibilität und Tastsinn (spitz/stumpf) sowie Perception auf Temperaturunterschiede (heiß/kalt) waren normal ausgeprägt, soweit bei einem Kleinkind Ergebnisse dieser Art verwertbar sind.

Der Liquorstatus (keine Zellen, Nonne-Pandy negativ, Kafka 1, Zucker 54 mg%), das Echo- und Elektroencephalogramm ergaben normale Befunde. Die Wassermann'schen Reaktionen fielen negativ aus. Blutbild und Urinbefunde, einschließlich einer Dünnschichtchromatographie, erbrachten normale Befunde. Die Chromosomenanalyse ergab einen normalen männlichen Karyotyp (46/XY).

Wegen der bestehenden Bronchitis wurden zum Ausschluß einer Mukoviszidose die Schweißelektrolyte bestimmt. Sie lagen mit Na 35,9; Cl 42,0 mval/l im Bereich der Norm.

Zur genaueren Beurteilung der Schmerzempfindung unterzogen wir das Kind einer Reizung mit dem Neurotom (Dreiecks- und faradischem Strom nach FISCHER (34)). Ausserdem führten wir einen Eiswasser-Versuch (nach FANCONI u. FERRAZZINI (29)) durch.

1) Elektrischer Test zur Beurteilung der Sensibilität und Schmerzempfindung mit dem Neurotom. Die Testuntersuchung wurde am M. quadriceps vorgenommen.

3) Prüfungen:

- a) Prüfung mit dem Dreiecksstrom:
Anstieg: 1; Pause: 1000 msec;
15 Impulse/ min.

Die Intensität wurde bis auf 60 mA gesteigert. Es traten Muskelzuckungen auf. Das Kind ließ keine Schmerzreaktion erkennen.

- b) Prüfung mit dem Dreiecksstrom:
Anstieg: 1; Pause: 1 msec;
1 Impuls/min.

Die Intensität wurde auf 80 mA gesteigert. Keinerlei Schmerzreaktion.

- c) Prüfung mit faradischem Strom:
Anstieg: 10; Pause: 1 msec;
30 Impulse/sec.

Auch hier keine Schmerzreaktion erkennbar.

2) Eiswasser-Versuch(nach FANCONI u. FERRAZZINI (29))
(Cold-Pressure-Test)

Dabei muß die Versuchsperson eine Hand längere Zeit in Eiswasser halten. Blutdruck und Pulsfrequenz werden vor, während und nach dem Eintauchen der Hand in Eiswasser im Abstand von 1-2 Minuten kontrolliert.

Bei einer Wassertemperatur von 3° C konnte das Kind die Hand 12 Minuten mühelos im Eiswasser belassen. Der Junge klagte dabei weder über Schmerzen noch über unangenehme Empfindungen im Bereich der stark veränderten Fingerendglieder.

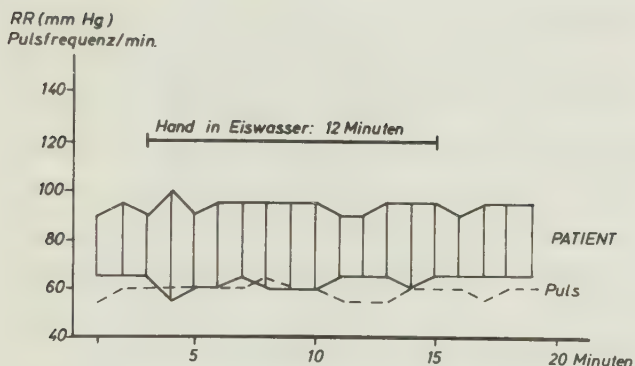


Abb.2: Eiswasserversuch bei 3 1/2 jährigen Jungen mit kongenitaler Analgesie. Blutdruck und Puls wurden nicht beeinflusst.

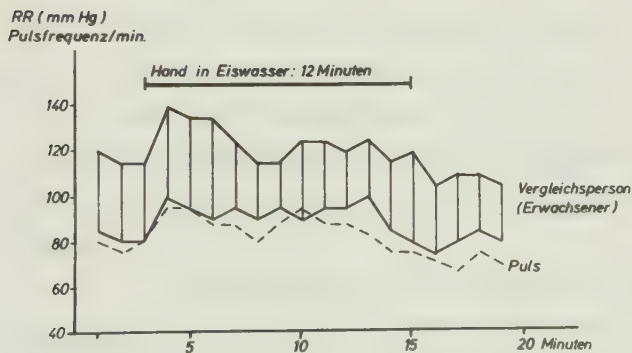


Abb.3: Eiswasserversuch bei einem gesunden Erwachsenen. Anstieg des Blutdrucks und der Pulsfrequenz am Anfang des Versuchs.

Während bei der erwachsenen Kontrollperson der Puls auf 95/min und der Blutdruck auf 140/100 anstieg, wurden bei unserem Patienten keine wesentlichen Puls- oder Blutdruckabweichungen gemessen. Bei der erwachsenen Kontrollperson konnte der Test nur unter erheblichen Schmerzen (12 Minuten) zu Ende geführt werden. Dabei traten in der Gegend des Nagelfalzes die Schmerzen am stärksten auf, obwohl hier keine Verletzungen vorlagen. Die anschließende Wiedererwärmung des gesamten Unterarmes, der stark gerötet war, bemerkte der Junge überhaupt nicht, während sie von der Kontrollperson äußerst schmerzhaft empfunden wurde.

Schmerzreaktionen wurden ausserdem auch während einer Lumbalpunktion sowie bei Injektionen nicht gezeigt. Wir nahmen daraufhin auch eine Probeexzision in der linken Gastrocnemiusgegend ohne Lokalanästhesie vor, die anschließend durch Knopfnähte versorgt wurde. Selbst dabei äußerte der Junge keinerlei Schmerzen.

Histologische Beurteilung der Probeexzision +)

"Haut- und Muskelpräparat wurden in Paraffin eingebettet, in verschiedene Stufen geschnitten und nach

+) Wir danken Herrn Prof. Dr. Diezel, Leiter des Pathologischen Instituts Pforzheim, für die histologische Beurteilung der Präparate.

verschiedenen Methoden (BIELSCHOWSKY sowie BODIAN und SCHULTZE-CROS) versilbert. Dabei waren Haut- und Anhangsgebilde sowie subkutanes Fettgewebe und quergestreifte Muskulatur normal angelegt. Auch die kleinen Arterien und Venen, kapillaren Gefäße sowie die kleinen peripheren Nerven waren normal vorhanden. Kleine Nervenfasern fanden sich im Corium an mehreren Stellen. Sie waren in typischer Weise zu einem kleinen Hautnerven im Epi- und Perineurium angeordnet. Trotz eingehender Untersuchung und Anfertigung zahlreicher Schnittpräparate konnten jedoch nirgends Tastkörperchen gefunden werden. Auch die in die Epidermis aufsteigenden intraepithelialen Nervenendigungen fehlten. Es waren lediglich an einigen Stellen kleine Faserbündel zu erkennen, die in den mittleren und oberen Schichten des Coriums lagen. Man hatte den Eindruck, daß es sich hier um eine Art "forme fruste" unvollständig entwickelter sensibler Nervenendigung handelt. In der quergestreiften Muskulatur waren Nervenverzweigungen mit typischen Muskelspindeln vorhanden. "

Behandlung

Um das Nagelbeißen vorübergehend zu unterbinden, legten wir dem Kind Manschetten an. Dadurch kam es zum Abstoßen der Nekrosen und zur Regeneration der basalen Nagelreste.

Die Bronchitis behandelten wir mit Antibiotika, Sekretolytika und Inhalationen von Reverin und Mukolytikum. Ein völliges Abklingen erreichten wir jedoch nicht, so daß nach der Entlassung aus unserer Klinik eine ambulante Weiterbehandlung durch den Hausarzt erforderlich war.

Nachuntersuchung

1 Jahr später haben wir den Jungen nochmals für einige Tage stationär aufgenommen.

Der Lokalbefund an den Fingern beider Hände war schlechter geworden. In seinem Verhalten war der Junge zunächst abweisend und wortkarg, zeigte jedoch nach Eingewöhnung eine überraschend gute Auffassungsgabe. Er spielte jedoch nur wenig, wirkte zeitweise enthemmt und fand schlecht Kontakt zu anderen Kindern.

In seinem Verhalten zu anderen Kindern wirkte der Junge grob und aggressiv, was möglicherweise auf seine fehlende Schmerzempfindung zurückzuführen war. Beispielsweise hat er ein 2 jähriges Mädchen in den Finger gebissen; die Hand des Kindes hatte er sich eigens dazu aus dem Gitterbettchen gezogen. In seinem Bett wollte er nicht bleiben, stattdessen aber im Stationszimmer auf 2 Stühlen schlafen.

Diskussion

Wir haben unseren Fall mit den Fällen der Literatur verglichen und in Anlehnung an FANCONI u. Mitarb. (1957) mit einer tabellarischen Übersicht ergänzt.

Geschichtlicher Überblick: DEARBORN (23) berichtete erstmals 1932 über einen 44 jährigen Mann, der sich auf Jahrmärkten vom Publikum mit Nadeln spicken ließ. Der Autor bezeichnete dieses Erscheinungsbild als "angeborene allgemeine reine Analgesie". 1938 berichteten FORD u. WILKINS (36) über 3 Kinder mit "kongenitaler generalisierter Schmerzindifferenz". Diese Arbeit wird als die erste brauchbare Veröffentlichung über dieses seltene Krankheitsbild angesehen. Es folgten dann eine Reihe von Veröffentlichungen, die FANCONI u. FERRAZZINI (29) 1957 in einer Tabelle von 32 Fällen zusammenfaßten (2, 14, 18-20, 26, 30, 43, 47, 55, 59, 65, 67, 68, 75, 80, 83, 87, 94, 95, 105, 118) wobei sie 3 eigene Beobachtungen hinzufügten. LAMY u. Mitarb. (67) fanden 1958 42 Fälle in der Literatur und berichteten über einen eigenen Fall. Sie sagen aus, daß von diesen genannten 42 Fällen 26 reine Fälle von Analgesie sind. 46 Fälle, einschließlich

zweier eigener Beobachtungen, wurden von SILVERMAN u. GILDEN (101) 1959 beschrieben.

Noch gehen die Meinungen darüber auseinander, ob man tatsächlich in allen Fällen von Schmerz-unempfindlichkeit von einer kongenitalen Analgesie sprechen kann. COHEN u. Mitarb.(19) sowie ABEL u. HAYES (1) halten diese Bezeichnung nur dann für zutreffend, wenn eine Schmerz-unempfindlichkeit von Geburt an besteht und über das ganze Leben andauert. Dagegen vertreten FANCONI u. FERRAZZINI (29) die Auffassung, daß auch Fälle, in denen die Schmerz-unempfindlichkeit mit fortschreitendem Alter abnimmt oder sich ganz normalisiert, die Bezeichnung "kongenitale Analgesie" verdienen.

In der Literatur sind dergleichen Fälle bekannt. So berichtet RATEITSCHAK (91) von einem 12 jährigen Jungen, bei dem im Kleinkindesalter die Symptome der kongenitalen Analgesie voll nachweisbar waren. Im Laufe der Jahre normalisierte sich die Schmerzempfindung und war im Alter von 6 1/2 Jahren nur noch gering herabgesetzt. Auch WEBER (117) fand in 3 von 4 seiner Fälle eine Besserung des Krankheitsbildes mit zunehmendem Alter. Er weist darauf

hin, daß das Bild einer kongenitalen Analgesie nicht von einheitlicher Natur ist und mindestens 2 Formen zu unterscheiden sind: 1. Form, bei der die Schmerzempfindung gestört ist; 2. Form, bei der die Schmerzempfindung intakt ist, das subjektive Schmerzerlebnis aber fehlt. In diesem Sinne unterscheiden KUNKLE (66) und STERNBACH (110) im Englischen "insensitivity" und "indifference".

Die Intensität und Bedeutung des Schmerzes wird wesentlich durch die Situation bestimmt, in der man sich befindet. Im Augenblick hochgradiger Erregung kann man vorübergehend für kurze Zeit unempfindlich werden. Dagegen erhöht im allgemeinen die intensive Beobachtung und Beachtung eines kranken Organs die Schmerzempfindung (84).

Im Laufe der Zeit wurden auch verschiedene Bezeichnungen für dieses Krankheitsbild geprägt: "kongenitale generalisierte reine

Analgesie"

"angeborene universelle Schmerzdifferenz"

"congenital insensitivity to pain" und

"congenital indifference to pain".

Klinisches Bild

Meist wird die Schmerzunempfindlichkeit bereits im Kleinkindesalter bemerkt. Nach dem Durchbruch der ersten Zähne fallen bei den betroffenen Kindern Bißverletzungen der Zunge, den Lippen und der Wangenschleimhaut auf. Sie reißen sich Zähne aus und kauen die Fingerkuppen und -nägel an. Es kommt zu Parodontitiden und Nekrosen, die nur schwer abheilen.

KEIZER (59) fand bei einem 14 jährigen Jungen mit Mongolismus (Trisomie 21) eine kongenitale Schmerzindifferenz. Zahnextraktionen und Inzisionen bei Abszessen und Phlegmonen wurden ohne Betäubung schmerzlos überstanden. JEWESBURY (55) beschrieb einen 76 jährigen Mann, der eine Koronarthrombose ohne Schmerzen überstand. In einer Veröffentlichung von NISSLER (83) wird über einen 9 jährigen Jungen berichtet, bei dem von Geburt an die Schmerzempfindung fehlte. Er hatte sich mehrere Zungenbisse zugefügt und Verbrennungen erlitten, ohne jemals Schmerzen zu äussern. Die Hautsinnesqualitäten und der Temperatursinn waren jedoch völlig ungestört.

Infolge der fehlenden Schmerzempfindung kommt es bei Kindern mit einer Analgesie weitaus häufiger zu Knochenbrüchen, Luxationen und Distorsionen, als dies bei Kindern mit normal ausgeprägter "Schmerzschwelle" der Fall ist.

THIEMANN (111) untersuchte einen 5 jährigen Jungen,

der wegen einer Pneumonie klinisch behandelt wurde. Der Junge hatte sich mehrere Knochenbrüche zugezogen, die jedesmal ohne Narkose reponiert wurden. Nie hat der Junge dabei Schmerzen angegeben. Eine Lumbalpunktion wurde lediglich als "Kitzeln" empfunden. Berührungen -spitz/stumpf- wurden genau unterschieden. Kalt und warm waren zwischen 15 und 30 Grad unterschieden worden, zwischen 35 und 60 Grad heißen Gegenständen wurde ein Unterschied nicht mehr erkannt. Beim Eiswassertest spielte der Junge während der gesamten Dauer mit den Eisstückchen, ohne Schmerzen zu empfinden. Die einzige Reaktion war eine Rötung der sonst immer blassen Haut, 8 Minuten nach Beginn des Tests. Ein Anstieg der Pulsfrequenz oder des Blutdrucks wurde nicht registriert.

Auffallend bei Kindern mit einer kongenitalen Analgesie ist eine Verhaltensstörung im Sinne einer ausgesprochenen Aggressivität. Dies wird besonders anschaulich in der Arbeit von WEBER (117) beschrieben. Auf Grund dieser Beobachtung vertritt er die Meinung, daß schon derartige anamnestische Angaben auf das Vorliegen einer kongenitalen Analgesie hinweisen können. Diese, von WEBER (117) beschriebene Verhaltensweise, konnten wir auch in unserem Fall beobachten; der Junge war grob zu anderen Kindern und, wie aus der Anamnese hervorgeht, trotzig und schwer erziehbar.

Auf Grund der Schmerzunempfindlichkeit werden meist auch Frakturen nicht beachtet. Erst Schwellungen, entzündliche Hautveränderungen oder Bewegungseinschränkung der betroffenen Gliedmaßen machen auf derartige Verletzungen aufmerksam. Wundversorgungen, Probeexzisionen und andere Eingriffe können fast immer ohne Narkose oder Lokalanästhesie vorgenommen werden. Es gibt Fälle, in denen die Schmerz- oder Berührungsempfindlichkeit nur in bestimmten Regionen fehlen oder vorhanden sind.

Ähnliche Befunde wie THIEMANN (111) und NISSLER (83) beschreibt auch IMHÄUSER (52). Er berichtet über ein 7 jähriges Mädchen, das gegen Wärme vollkommen unempfindlich war, Kälte jedoch empfand. Das Kind wies Zungen- und Lippenbisse auf, kaute an den Fingern, so daß die Haut sich lappenförmig abhob. Eine Osteomyelitis als Folge diffuser Traumen wurde ohne Narkose operativ behandelt. Auch RATEITSCHAK (91) fand in seinen beiden Fällen eine Unempfindlichkeit gegen hohe Temperaturen, wobei Fall 2, ein 12 jähriger Junge, längere Zeit ein brennendes Holzstück in den Händen hielt. In Fall 1 (8 1/2 jähriges Mädchen) war die Kälteempfindung dagegen nur wenig eingeschränkt.

Nach FANCONI u. FERRAZZINI (29) lassen sich die daraus ergebenden Symptome in 3 Gruppen unterteilen:

a) Haut- und Schleimhautsymptome, wie Zungenbisse, Lippenbisse, Verbrennungen und Verletzungen durch Einwirkungen von aussen.

b) Skelettsymptome, wie Frakturen, die oft durch das Fehlen des Schmerzes nicht erkannt werden und zu Deformierungen führen; aseptische Knochennekrosen.

c) Neurologische Symptome: abgeschwächter oder fehlender Cornealreflex, herabgesetzte oder aufgehobene Tiefensensibilität, gestörter Tastsinn.

Wir haben in Tabelle 1, die wir in Anlehnung an FANCONI u. FERRAZZINI (29) erstellt und mit unserem eigenen Fall ergänzt haben, 97 Fälle der Weltliteratur zusammengefaßt. Das Alter der Probanden liegt zwischen 1 und 66 Jahren. 16 mal waren Geschwister betroffen, in 7 Fällen war Blutsverwandtschaft der Eltern nachweisbar. 46 Patienten waren männlich, 39 weiblich. 12 Probanden konnten bei der Geschlechtsverteilung in unserer Tabelle nicht berücksichtigt werden, da die entsprechenden Angaben fehlen. FANCONI u. FERRAZZINI (29) beschrieben 20 männliche und 19 weibliche; LAMY u. Mitarb. (67) fanden von 40 Patienten 21 männliche und 19 weibliche Probanden, BECKER (8)

von 53 Patienten 32 männliche und 21 weibliche.

Bei den Weichteilverletzungen überwiegen die Bißverletzungen (Zungen-, Lippen- u. Fingerbisse) mit 40 Fällen. Ihnen folgen die Verletzungen durch Hitzeschäden (Verbrennungen, Verbrühungen) in 31 Fällen. Verletzungen, die in der Literatur nicht näher bezeichnet waren, fanden wir 26 mal. Schnittverletzungen waren bei 6, Eiterungen, Panaritien und Ulzerationen bei 6 weiteren Probanden beschrieben. Andere Weichteilverletzungen sowie Stich- oder Quetschverletzungen und Narben wurden 8 mal gefunden. 3 Patienten waren Nägelbeißer. In 3 Fällen war eine augenärztliche Behandlung erforderlich geworden.

Am Skelettsystem wird über eine überdurchschnittliche Häufigkeit von Frakturen bei 39 Patienten berichtet. Aseptische Knochennekrosen fanden sich 10 mal, andere entzündliche Veränderungen 16 mal. Je 1 mal wird eine Subluxation und eine Epiphysenlösung beschrieben und 2 mal von Arthropathien berichtet.

Bei der Auswertung der neurologischen Untersuchungsbefunde finden sich in 35 Fällen keine krankhaften Veränderungen. Facialisparese, Debilität, spastische Tetraplegie und Spina bifida (LWK 4/5) werden je 1 mal erwähnt, über eine Hyporeflexie wird in 2 Fällen berichtet. Der Cornealreflex war

bei 12 Patienten vorhanden, bei 8 Patienten fehlte er, in 4 Fällen war er abgeschwächt und 2 mal träge. Von 6 Autopsien waren die Ergebnisse in 5 Fällen unauffällig; 1 mal fehlte der Lissauer-Tract (102, 103). Von 20 in der Literatur mitgeteilten Hautbiopsien erbrachten 13 keinen pathologischen Befund. In einem Fall war das Vorhandensein von Nervenendigungen fraglich (44, 76), 1 mal wurde ein Mangel an peripheren sensorischen Nervenfasern gefunden (112) und 1 mal eine Melanoidsubstanz wie bei Melanoderm (5). In 2 Fällen fand man eine Anhydrosis bei vorhandenen Schweißdrüsen (102, 103, 15) und 1 mal ein Urbach-Wiethe-Syndrom (82).

Die histologische Untersuchung unseres Falles hatte nirgends Tastkörperchen erbracht, in der Epidermis waren keine aufsteigenden intraepithelialen Nervenendigungen zu finden.

An erster Stelle bei den neurologischen Symptomen steht die komplette Schmerzunempfindlichkeit. Selbst massive Kältereize wie der Eiswasserversuch und Reize durch Strom bewirken weder eine Erhöhung der Pulsfrequenz noch einen Blutdruckanstieg oder Pupillenveränderungen. Eine Rötung der Haut ist oft die einzige Reaktion (111), während bei Kontrollpersonen dieser Test wegen heftiger Schmerzen vorzeitig abgebrochen werden muß.

FISCHER (34) beschrieb einen 11 jährigen Jungen, bei dem selbst eine Reizung mit faradischem und Dreiecksstrom schmerzlos durchgeführt werden konnte. Bei keinem seiner Versuche wurde eine Pupillenreaktion registriert.

KEHNSCHERPER (60) schreibt in einer Arbeit, daß jeder, den Körper akut treffender Reiz zu einer kurzen, deutlichen Änderung der Pupillengröße führt und somit als objektives Symptom in der Diagnostik akuter Schmerzzustände zu verwerten ist. Die Arbeit bringt allerdings keinen Hinweis darauf, daß ähnliche Symptome auch bei der kongenitalen Analgesie zu beobachten sind.

Differentialdiagnose

Es gibt mehrere Krankheitsbilder, die der kongenitalen Analgesie ähnlich sind und dieser oft fälschlicherweise zugeordnet werden:

a) Der kongenitalen Analgesie am ähnlichsten, ist das Riley-Syndrom, die familiäre Dysautonomie. Sie wurde erstmals im Jahre 1949 beschrieben (92). Das klinische Bild ist sehr mannigfaltig. Die hauptsächlichsten Störungen sind die fehlende oder herabgesetzte Tränensekretion, exzessives Schwitzen sowie ausgeprägter Speichelfluß. Die Haut weist flüchtige, exanthemähnliche Haut-effloreszenzen auf. Die Krankheit beginnt mit

der Geburt und ist rezessiv vererbt. Während Schmerzwahrnehmung und Temperatursinn vermindert sind, ist die Berührungsempfindung voll vorhanden. Patienten mit Riley-Syndrom bleiben meist im Wachstum zurück, die Intelligenz ist vermindert.

b) Abzugrenzen ist ferner die Syringomyelie.

Das Krankheitsbild hat seinen Ursprung in einer Spalt- und Hohlbildung im Bereich des Rückenmarks mit proliferativen Prozessen mit unterschiedlicher Lokalisation und Ausdehnung. Dementsprechend sind die Sehnenreflexe hypo- oder hyperaktiv.

Meist bleibt die Syringomyelie unbemerkt und ist nur bei eingehender neurologischer Untersuchung erkennbar.

c) Die sensorische radikuläre Neuropathie beginnt im Gegensatz zur kongenitalen Analgesie in der Regel erst zwischen dem 3. und 4. Lebensjahrzehnt. DENNY-BROWN (24) beobachtete diese Erkrankung jedoch schon bei einem erst 15jährigen Jungen.

Tastsinn und Tiefensensibilität sowie Schmerzempfindung fehlen bei diesem Krankheitsbild.

Die radikuläre Neuropathie ist vorwiegend erblich.

Bemerkenswert ist, daß die Probanden schwerhörig werden und schließlich ertauben. Es findet sich eine primäre Degeneration der dorsalen Wurzelganglien, besonders im Lumbosakralbereich, mit Zellverlust, dendritischer Proliferation, Ver-

mehrung des Bindegewebes und Ablagerung amyloider Substanzen, vor allem in den Blutgefäßen der betroffenen Organe. Die Leistungsfähigkeit der Oberflächensensibilität wird durch den unteren Wurzelstrangprozess in verschiedenartigster Weise beeinträchtigt. Gelegentlich kommt es zu Parästhesien, die ganze Gliedmaßen betreffen können. Die Sehnenreflexe sind herabgesetzt oder fehlen ganz.

d) Auch die hereditäre sensorische Neuropathie besteht ab Geburt. Sie ist sehr selten und wird rezessiv vererbt. Die Intelligenz der betroffenen Personen ist vermindert. Schmerzwahrnehmung und Schmerzreaktionen fehlen, ebenso Tast- und Temperatursinn, die Sehnenreflexe sind schwer auslösbar, die Schweißsekretion ist normal.

e) Ferner findet man noch die hereditäre sensorische Neuropathie mit Anhydrosis. Sie wird ebenfalls vererbt und besteht wie die hereditäre sensorische Neuropathie von Geburt an. Während die Schmerzwahrnehmung und Schmerzreaktionen fehlen, ist der Temperatursinn nur vermindert und die Berührungsempfindlichkeit voll ausgeprägt. Die Sehnenreflexe sind vermindert.

Die Vermutung, daß Säuglinge und schwachsinnige Kinder eine verminderte Schmerzempfindung hätten, wird von DANNINGER u. Mitarb. (22) widerlegt. Er vertritt die Auffassung, daß auf Grund der

Beobachtung von Ausdruck und Verhalten die Schmerzempfindlichkeit als in jedem Alter vorhanden angenommen werden muß. KÖTTGEN (64) bezeichnet die Antwort auf Schmerzreize in den ersten 2 bis 3 Lebensmonaten als subkortikal-reflektorisches Verhalten.

Pathogenese

Bis heute ist die Genese der kongenitalen Analgesie ungeklärt. Man vermutet aber auf Grund der bisherigen Ergebnisse, daß sie kein Erbleiden ist.

In der Literatur wurde mehrfach versucht, die Ursache der kongenitalen Analgesie zu klären.

LORBER u. CARMICHAEL (68) untersuchten einen Patienten, bei dem die Myelinfasern in Digitalnerven sowie die Nervenfasern und -endigungen in der Haut fehlten. Später stellte sich dieser Fall als eine sensorische radikuläre Neuropathie heraus (86). Sie bezweifeln auf Grund dieses Befundes, daß ihr Fall dem Bild einer kongenitalen Analgesie entspricht. Dies scheint vermutlich auch auf den 9jährigen Kranken zuzutreffen, über den WINKELMANN u. Mitarb. (119) berichten. Ähnlich verhält es sich auch bei dem von BLEMOND (11) beschriebenen Fall über Zwillingsgeschwister. Der Autor spricht zwar von einer kompletten Analgesie, weist jedoch ausdrücklich auf das Fehlen von Sehnenreflexen hin.

ORITZ de ZARATE (87) fand bei einem 62 jährigen Mann in der Skrotalhaut normale, jedoch keine Nervenendigungen in der Schulterhaut. Er steht seinen Befunden jedoch skeptisch gegenüber, indem er auf die technischen Schwierigkeiten beim Färben der Präparate verweist. Allerdings ist es fraglich, ob in diesem Fall auf Grund des klinischen Bildes (epileptische Anfälle, Fehlen der Achillessehnenreflexe, psychische Indifferenz) nicht ein anderes, unbekanntes Leiden zugrunde liegt. Für eine echte kongenitale Analgesie ist dieser Fall nicht typisch. RATEITSCHAK (91) untersuchte ein 8 1/2 jähriges Mädchen mit dem typischen Bild einer kongenitalen Analgesie. Im Alter von 6 1/2 Jahren traten Schwellungen und Rötungen an den Beinen auf. Eine Röntgenuntersuchung erbrachte Knochenabszesse. Die morphologische Untersuchung des Probeexzisionspräparates (kleines Hautstück aus dem rechten Oberschenkel, das ohne Anästhesie exzidiert wurde) erbrachte freiliegende Nervenfasern in der Epidermis. Da die Haut im Exzisionsgebiet atrophisch wurde, vermutet der Autor, daß bei der kongenitalen Analgesie neben der Schmerzempfindlichkeit auch die Trophik der Haut geschädigt wird. SWANSON (102, 103) berichtet über 2 Brüder, bei denen neben den sonstigen Merkmalen einer kongenitalen Analgesie zusätzliche

neurologische Störungen vorlagen (mangelhafte Zweipunkte-Diskrimination, Irregularitäten im Bereich der Schmerzreflexe). Bei einer Hautbiopsie wurde eine fehlende Schweißproduktion bei normaler Schweißdrüsenentwicklung gefunden. GILLESPIE u. PERUCCA (41) beschreiben in ihrem Fall eine Verminderung der Schweißabsonderung. WEBER (117) untersuchte 4 Fälle von kongenitaler Analgesie. Bei einem 4 1/2jährigen Mädchen erbrachte die neurohistologische Untersuchung des N. suralis eine signifikante Rarefizierung der dickbemarkten Nervenfasern im Vergleich zu den neurohistologischen Befunden, die bei gesunden Kindern gleichen Alters am N. suralis gefunden werden. VADÁSZ u. Mitarb. (112) fanden bei ihren Untersuchungen, daß die sensorischen Nervenendigungen in Muskulatur und Haut fehlten. Sie führten bei ihrem Probanden eine Haut- und Muskelexzision in der Gastrocnemiusgegend durch, und betrachten das Fehlen von Nervenendigungen als mögliche Ursache der kongenitalen Analgesie. Ergebnislos verliefen dagegen die histologischen Untersuchungen von CERNY-WALDVOGEL (18), FEINDEL (32), BLACK (12), BAXTER u. OLSZEWSKI (4). CERNY-WALDVOGEL (18) fand hyperplastisches Kallusgewebe und deutet den Prozeß als Knochentumor. Ausserdem wurde bekannt, daß beim Vater und Bruder des Probanden eine Verringerung der Schmerz-

empfindung bestand. Sie konnten aber nicht untersucht werden. BAXTER u. OLSZEWSKI (4) beschrieben einen Autopsiebefund, der jedoch keinerlei Veränderungen am Nervensystem erbrachte, die eine Analgesie erklärt hätten. Es handelte sich um ein Mädchen, über das McMURRAY (80) und PETRIE (88) früher berichtet hatten. BLACK (12) untersuchte 7 Fälle mit kongenitaler Analgesie. 4 Patienten starben an einer interkurrenten Infektion. In 2 Fällen wurden Autopsien vorgenommen, die makroskopische und mikroskopische Untersuchung brachte keine Hinweise, die die Ursache der kongenitalen Analgesie klären könnten. Auch KIRCHMAIR (61) schreibt in seiner Arbeit, daß die Ursache der kongenitalen Analgesie noch völlig ungeklärt ist; so ist noch unklar, ob Störungen im Bereich der Schmerzleitungsbahnen vorliegen, oder ob eine Funktionsanomalie höhergelegener Hirnzentren dafür verantwortlich ist.

BEÇAK u. Mitarb. (7) vertreten die Ansicht, daß möglicherweise eine Chromosomenanomalie der kongenitalen Analgesie zugrunde liegt. Sie untersuchten 5 Probanden aus 3 verschiedenen Familien. In seiner Literatur-Forschung stellt BECKER (8) fest, daß in 6 von 44 Fällen eine Blutsverwandtschaft angegeben war, in 5 Fällen bestand eine Vettern-Basen-Ehe I.Grades (5-7, 26, 27, 29, 74, 101). Blutsverwandtschaft fanden auch BERTOYE u. Mitarb. (9) sowie BLACK (12) in den Familien ihrer Patienten.

Zusammenfassung

Es wird über einen Jungen berichtet, der im Alter von 3 Jahren wegen einer rezidivierenden Bronchitis mit Bronchopneumonie zur Behandlung kam.

Dabei fielen uns die starken entzündlichen Veränderungen an den Fingerkuppen beider Hände auf. Sie waren teilweise verkürzt und wiesen schwere nekrotische Veränderungen auf. Die Gebrauchsfähigkeit der Finger war nicht eingeschränkt.

Das Verhalten des Kindes war gestört. Er war aggressiv und gegenüber anderen Kindern sehr grob.

In der Anamnese fanden sich eine leichte Verbrennung und öfters kleine Verletzungen.

Bei einer diagnostischen Röntgenuntersuchung von Wirbelsäule und Becken zeigte die Röntgenaufnahme der Hüftgelenke eine beginnende aseptische Nekrose des rechten Femurkopfes im Sinne einer Perthes'schen Erkrankung. Die neurologische Untersuchung erbrachte normale Befunde. Tiefensensibilität und Tastsinn (spitz/Stumpf) waren normal ausgeprägt.

Bemerkenswert ist die fehlende affektive Resonanz auf alle Schmerzreize. Beim Eiswasser-Versuch wurden keinerlei Schmerzen angegeben. Puls- oder Blutdruckabweichungen wurden nicht festgestellt. Bei Reizung mit Dreiecks- und faradischem Strom wurden keine Schmerzen angegeben.

Eine Probeexzision im Bereich der linken Gastrocnemiusgegend konnte ohne Lokalanästhesie durchge-

führt werden. Bei der histologischen Untersuchung des Präparates waren in der Epidermis keine sensiblen Nervenendigungen und Tastkörperchen zu finden.

Aut. or	Disease in alter von	Geschlecht	Blutsver- wandtschaft	Beginn der ersten Symptome	neurolog. Befunde	Weichteilver- letzungen	Knochenver- letzungen	Bemerkungen
VEGA 1949 (115)	1 J.	+	ja	Säuglingszeit	O.B.	Zungen- u. Lippenbisse		Idiotie
BLACK 1954 (12)			5 aus einer Familie (Geschwi- ster)	Säuglingszeit		Zungenbisse, früher Schnitt- verletzungen, Verbrennungen, Eiterungen	Frakturen, Epiphysenlösung	7 Pat. beobachtet, davon 2 autopsisch untersucht: histol. keine Be- sonderheiten
KIRKIS 1954 (65)	19 J.	+		Kindheit	unabhängig, flex vor- handen	Verletzungen, Verbrennungen	Frakturen	Appendektomie unter Spinal- anästhesie Hautbiopsie! normal.
MACONICK 1954 (8)	38 J. (Neger)	+			Cornealre- flex fehlt bds., Geruch fehlt	Schnittverletzun- gen		Keine Reaktion auf Cold-pressure- Test Hautbiopsie! normal.
FIGUEROA 1955 (33)	18 Monate 24 J.	+		Säuglingszeit Kindheit	Cornealre- flex fehlt unabhängig	Verletzungen Chalazion	Osteomyelitis	(s. Bepak 1964) Hautbiopsie! normal.
FREITAS 1955 (39)	3,6 J.	+	ja	3 Monate			Fraktur	(s. Bepak 1964)
DEQUIER 1956 (54)	5 J.	+			Cornealre- flex normal	Augen		
GIRARD 1957 (44) (identisch mit MURRAY 1958 (78))	1,6 J.	+		Säugling	O.B.	Bissverletzun- gen	Fraktur, asept. nekrose	Hautbiopsie! Nervenschädigungen fraglich. (= Nachuntersuchung).
MURRAY 1957 (51)	8 J. (Araber)	+		Säugling		Verbrennungen, Verletzungen	Subluxation Frakturen	Brüste absehbare, re, anlie
GAYRAL 1958 (40)	66 J.	+		Kindheit		Schnittverletzun- gen		5 Schwangerchaften, keine Wehen, 1 Kind lebte.

Autor	Diagnose im Geschlecht, Alter von männl./weibl. wachsend	Beginn der ersten Symptome	Neurol. Befunde	Weichteilverletzungen	Knochenverletzungen	Bemerkungen
SANDELL 1958 (96)	7 J.	+	unauffällig, Cornealreflex fehlt	Narben, Quetschungen, Lippen- und Zungenbisse	Fraktur	Hautbiopsie: normal.
	6 J.	+	unauffällig	Verbrennungen, Schnittverletzungen, Ulcerationen	Fraktur	
	4 J.	+		Fingerbisse	Frakturen Osteochondritis cuneiformis	weitere Beschreibung von 113. ♂ fraglich u. 7 1/2 J. ♀
					Frakturen mit Knie deformität	
ERVIN 1960 (27)	12 J.	+	Cornealreflex fehlt	Narben		bei beiden = Geschwister
	9 J.	+	Cornealreflex fehlt, sonst unauffällig	Narben		
	42 J.	+	Cornealreflex vorhanden	Verbrennungen Schnittverletzungen Nadelstiche Hitze	Frakturen	Vollbild (Mutter) (7 schmerzlose Geburten)
	2 J.	+				Vollbild (Sohn)
	15 J.	+				Vollbild (Sohn)
	21 J.	+				leichte Form (Sohn)
	18 J.	+				leichte Form (Tochter)
	11 J.	+				Abortivform (Sohn)
	7 J.	+				Abortivform (Tochter)
	3 J.	+				Abortivform (Sohn)
GILLESPIE 1960 (41)	3 J.	+				
			Hyporeflexie	Zungenbisse, Lippen- und Fingerbisse		

Autor	Mikrose im Hirn von	Geschlecht männl./weibl.	Blutver- wundtschaft	Beginn der ersten Symptome	Neurol. Befunde	Weichteilver- letzungen	Knochenver- letzungen	Hautbiopsie:
RATTSCHNACK a) (1960) (91)	8 1/2 J.	+			unauffällig, Cornealreflex abge- schwächt	Zungenbiss, Gaumenver- letzungen, Nasen	Knochenabszesse	Hautbiopsie: o.B. (bei Funktionser- krankung) wählt
	b) 21 J.	+	= 2 Geschwi- ster (Ausser- dem Großmit- ter Geschwi- ster)					
	c) 12 J.	+			unauffällig	Verbrennungen	Frakturen Osteomyelitis	Hautbiopsie: o.B.
MAGEE 1961 (70)	56 J.	+		Kindheit	Facialispare- se, Reflexe un- auffällig, Cornealreflex vorhanden	Verbrennungen u. Verletzungen	Frakturen	a-Fall 1 v. Functio- b-Fall 2 " " c-Fall 3 " " wurden auto. unter- sucht mit 6 1/2 J. 21 J., 12 J.
HENON 1961 (74)	1 1/2 J.	+	Vater u. Mutter ver- wandt	8. Monat	Reflexe nor- mal	Verbrennungen, Weichteilver- letzungen		1959 verstorben autopsie: keine Besonderheiten
VARMA 1961 (113)	2 1/2 J.	+		Säuglingszeit	Hyporeflexie Cornealreflex tr. ge	Finger-, Lippen- u. Zungenbisse, Verbrennungen		Haut- und Muskel- biopsie: normal
SCHAEFER 1962 (108)	56 J.	+						Pat. von MAGEE (1961)
	42 J.	+		7. Jahr	regelmäßig, Hodentrick- schmerz fehlt, Cornealreflex vorhanden	Verletzungen	Fingerquetschung	5 seiner 6 Störze angebl. ebenfalls schmerzindif- ferent; keine Untersuchung erlaubt
	67 J.	+		Säuglingszeit	regelmäßig	Verbrennungen Verletzungen		Hautbiopsie: normal
TELMANN 1961 (111)	7 J.	+		Kleinkind	Cornealreflex tr., sonst Reflexe regel- recht	Verbrennungen, Zungenbisse	Fraktur Perthes	Pat. von FISCHER (1965)

autor	Diagnose im Alter von	Geschlecht männl./weibl.	Blutsver- wandtschaft	Beginn der ersten Symptome	Neurol. Befunde	Weich-eilver- letzungen	Knochenver- letzungen	Bemerkungen
HLADIK 1962 (56)	3 J.	+		Kleinkind			Osteomyelitis	
HELMSTROM 1962 (49)	2 1/2 J.	+		Säuglingszeit	Hyporeflexie Lippen- und Cornealreflex Zungenbisse, vornehmen vornehmen			
MORRIS 1962 (79)	8 Monate	+		Säuglingszeit	unauffällig	Fingerbisse, Verletzungen	Fraktur	Hautbiopsie: normal
SCHWARTZ 1962 (109)	11 J.	+		1 J. hr	normal	Verletzungen, Zungenbisse	Fraktur	
ROOZ 1963 (5)	3 J.	+		Säuglingszeit		Ulcerationen	Frakturen	Hautbiopsie: melanoidsubstanz wie bei melano- derm, bei teilweiser Prisonie (12-15)
CHANDRA 1963 (17)	2 1/2 J.	+			Cornealreflex Fingerbisse, abgeschwächt, Verletzungen, später nicht, Verletzungen mehr			Hautbiopsie: normal (die Kinder sind Schwestern)
	3 Monate	+			regelmäßig Cornealreflex Flex vorhanden	Fingerbisse		
MAROTOLLI 1963 (72)	17 J.	+			regelmäßig	Zungenbisse	Fraktur	Hautbiopsie: normal
SWANSON 1963 162/103)	12 J.	+		Säuglingszeit	Cornealreflex vorhanden, Sehnenreflexe normal	Verletzungen	Fraktur	Hautbiopsie: anaplasie, trotz Sawal-Larssen (die Kinder sind enkel)
	10 J.	+		5 Tage	Cornealreflex vorhanden, Sehnenreflexe normal	Verletzungen	Fraktur (später)	autopsie des 12 J. (Tischler) Lissauer -fact fehlt

Autur	Ziagnose im Alter von	Geschlecht männl./weibl.	Blutsver- wandtschaft	Beginn der ersten Symptome	Neurol. Befunde	Weichteilver- letzungen	Knochenver- letzungen	Bemerkungen
				Geburt	regelmäßig	Verletzungen, Verbrennungen	Frakturen, Charcot-Galenek Arthrodynie, Schedermann	Hautbiopsie: normal
ABELL 1964 (1)	17 J.	+						
BOGAK 1964 (6/7)	6, 8 J.	+	ja	Kleinkind	Spinu bifidu LWK 4/5	Verbrennungen, Traumen	Fraktur Osteomyelitis	Fam. A (Becek Pat. 1963)
	12 J.	+	ja	Säuglingszeit	Cornealre- flex verloren	Zungenbiß, Verbrennung (Kohle)	Fraktur, asept. Nekrose (Tibia)	(die Kinder sind Brüder)
	3 J.	+		Säuglingszeit	Verbrennungen			(Freitas-Pat. 1955)
	8 J.	+		Säuglingszeit	Kryptorchismus Cornealreflex fehlte später	Verletzungen, Traumen		(die Kinder sind Brüder)
	2 Mädchen verstorben, ähnlich							(Figueroa- Pat. 1955)
	3 J.	+			Cornealreflex fehlt	Zungen- und Lippenbisse	Frakturen	(Becek-Pat. 1963)
BETOYE 1964 (9)	2 J.	+	ja	Kleinkind	regelmäßig	Weichteilver- letzungen		
HELMANN 1964 (82)	16 J. 7 J.	+		Säuglingszeit Säuglingszeit	dehil			Biopsie: Orb.-ch. Wiethe- Syndrom
		+						(die Kinder sind Schwestern)
NIZNIKOWSKA 1964 (85)	4, 9 J.	+		Kleinkind	regelmäßig	Verbrennungen, Verletzungen	Verdacht auf Osteomyelitis	
GILLY 1964 (42)	12 J. 6 J.	+		Säuglingszeit Kindheit	regelmäßig regelmäßig	Pyodermie Weichteilver- letzungen	Frakturen Frakturen	(die Kinder sind Geschwi- ster)
DIMON 1965 (25)	9 J. 5 J.	+				Lippen- und Zungenbisse, Verbrennungen, Weichteilver- letzungen	Fraktur L 5	(die Kinder sind Brüder)
PISYMAN 1965 (34)	11 J.	+			Cornealreflex vermindert		Frakturen Fertiles	mit. von Hillemann 1961

Autoren	Distanz im Alter von	Geschlecht männl./weibl.	Blutverwandtschaft	Beginn der ersten Symptome	Neurol. Befunde	Weichteilverletzungen	Knochenverletzungen	Bemerkungen
SAUNA 1905 (73)	8 J. (Neger)	+		Säuglingszeit	regelmäßig	Verbrennungen, Finger- und Zungenbisse	Osteomyelitis, Amputation re. Bein	starb an Sepsis (1967) Autopsie: Haut normal.
BROWN 1966 (15)	5 J.	+			Cornealreflex vorhanden	Verletzungen	Frakturen	Anhydrosis, Hauttuppie! Schweleddrüse u.a.
IMHAUSER 1966 (52)	7 J.	+		Säuglingsalter	regelmäßig, Cornealreflex vorhanden	Knippen und Fingerbisse	Osteomyelitis	
SIEBELMANN (1966) (100)	15 J.	+		mit 1 Jahr	regelmäßig	Verbrennungen	Frakturen, Osteomyelitis	
MEYER 1966 (43)	4 J. (Zürich, nicht veröffentlicht)	+		Säuglingszeit		Weichteilverletzungen	Frakturen, assept. Nekrosen	
GWINA 1966 (46)	2 J.	+		entfernt		Weichteilverletzungen, Fingerbisse		
BLAU 1967 (13)	ca 6 J. ca 6 J. ca 6 J. 17 J. 3 1/2 J.	+				Weichteilverletzungen Weichteilverletzungen Zungenbisse, Verbrennungen Nagelbeißer		(die Kinder) sind "Zwillinge" "wachsende Schmerz-bildung"
INGWENSEN 1967 (53)	15 J. (1 Schwester ähnlich, starb durch Selbstmord)	+			regelmäßig	Verbrennungen	Fingerdeformitäten, Osteomyelitis	Autopsie: o.B.

Autor	Diagnose im Alter von	Geschlecht	Blutsverwandschaft	Beginn der ersten Symptome	Neurol. Befunde	Weichteilverletzungen	Knochenverletzungen	Bemerkungen
WEBER 1967 (117)	15 J.	+		mit 2 1/2 J.	regelmäßig Cornealreflex abgeschwächt	Verbrennungen	Fissur	(die Kinder sind Schwestern)
	6 J.	+		mit 13 Monaten	Cornealreflex abgeschwächt	Zungenbisse	Fraktur	
	9 J.	+		mit 1,4 J.	regelmäßig	Fingerbisse	asept. Nekrosen	
	8 J.			mit 7 Monaten	o.B.	Zungen- und Fingerbisse Verbrennungen	Fraktur asept. Nekrosen	
SABOURAUD 1967 (99)	16 J.	+		mit 2 Jahren		Erfrierung	Fraktur	nach Erfrierung der Finger Schmerzen beim Auftauen
VADÁSZ 1968 (112)	2 1/2 J.	+				Verbrühung, Verletzungen		Histologie: Mangel an peripheren sensorischen Nervenfasern
HORANSKY 1968 (51)	2 J.	+			spastische Tetraplegie	Ekzem Paranitis		Histologie: Haut o.B. Diagnose nicht eindeutig (die Kinder sind Geschwister)
KIRMAN 1968 (62)	17 Monaten	+		mit 4 Monaten		Zungenbisse, Verletzungen, Verbrühung, Panophthalmie re.		Imbeill
BITZGARD 1968 (55)	17 J.	+		mit 5 Jahren	normal	Verbrennungen, Finger- und Zungenbisse	Fraktur	
KANE 1968 (58)	29 J.	+			normal	Schnittverletzungen		
PINKENWIRTH 1970	3 J.	+		mit 16 Monaten	normal	Verbrennungen, Fingerbisse, Panaritien	beginnende asept. Nekrose (Perthes)	Histologie: keine Nervenendigungen keine Tastkörperchen

Literaturverzeichnis:

- 1) ABELL, J.M. jr. u. J.T. HAYES: Charcot knee due to congenital insensitivity to pain. J. Bone Joint Surg. (Amer.) 46 (1964) 1287-1291.
- 2) ARBUSE, D.J., M.B. CANTOR u. P.A. BARENBERG: Congenital indifference to pain. J. Pediat. 35 (1949) 221-226.
- 3) BAXTER, D.W.: Discussion of hereditary insensitivity to pain. (by Ervin, F.R. u. A.R. Sternbach) Trans. Amer. Neurol. Assn. 85 (1960) 73-74.
- 4) BAXTER, D.W. u. J. OLSZEWSKI: Congenital universal insensitivity to pain. Brain 83 (1960) 381-393.
- 5) BEÇAK, W., M.L. BEÇAK u. B.J. SCHMIDT: Chromosome trisomy of group 13-15 in two cases of generalised congenital analgesia. Lancet I (1963) 664-665.
- 6) BEÇAK, W., M.L. BEÇAK u. J.D. ANDRADE: A genetical investigation of congenital analgesia. I. Cytogenetic studies. Acta Genet. (Basel) 14 (1964) 133-142.
- 7) BEÇAK, W., M.L. BEÇAK, J.D. ANDRADE u. B.J. SCHMIDT: Trisomy of 13-15 group in patients with generalised congenital analgesia. In: Mammalian cytogenetics and related problems in radiobiology. pp. 203-208, by: C. Pavan, C. Chagas, O. Prota-Pessoa and C. Caldas, Pergamon Press, Oxford (1964).
- 8) BECKER, P.E.: Kongenitale universelle Analgesie. (Kongenitale generalisierte Schmerzindifferenz.) In: Humangenetik Bd. V/1, S. 467, G. Thieme Verlag, Stuttgart (1966).
- 9) BERTOYE, A., R. CARRON, D. ROSENBERG, J.B. COTTON u. M. MICHEL: A propos d'une observation d'indifference congénitale à la douleur (analgésie congénitale universelle). Hypothèse pathogénique. Pédiatrie 19 (1964) 605-608.
- 10) BEUREY, J., N. NEIMANN, M. PIERSON, P. TRIDON, J. SAPELIER u. P. MELIN: Maladie d'Urbach-Wiethe-familiale avec indifférence à la douleur. Arch. Derm. & Syph. 19 (1963) 310-312.
- 11) BIEMOND, A.: Investigation of the Brain in a case of congenital and familial analgesia. Excerpta Med. Amst. Sect. VIII (1955) 885-886.
- 12) BLACK, J.R.: Congenital indifference to pain. J. Bone Joint Surg. (Amer.) 36-A (1954) 179.
- 13) BLAU, J.N. u. D.E. MUTTON: Chromosome studies in the "sensory syndrom". Acta Genet. (Basel) 17 (1967) 226-233.

- 14) BOYD, D.A. u. L.W.NIE: Congenital universal indifference to pain. Arch.Neurol.(Chicago) 61 (1949) 402-412.
- 15) BROWN, J.W. u. R.PODOSIN: A syndrome of the neural crest. Arch. Neurol.(Chicago) 15 (1966) 294-301.
- 16) CHANDRA, R.K.: Generalised congenital analgesia (letter to the Editor). Lancet I (1963) 1050.
- 17) CHANDRA, R.K.: Congenital analgia in two siblings. J.Indian Med.Ass. 41 (1963) 25-26.
- 18) CERNY-WALDVOGEL, M.: Zur Frage der kongenitalen generalisierten Schmerzindifferenz anhand eines klinischen Falles (congenital universal indifference to pain. A clinical case). Ann. Paediat.(Basel) 178 (1952) 65-82.
- 19) COHEN, L.D., D.KIPNIS, E.C.KUNKLE u. P.E.KUBANSKY: Observations of a person with congenital insensitivity to pain. J.Abnorm. Psychol. 51 (1955) 333-338.
- 20) CRITCHLEY, M.: Congenital indifference to pain. Ann. Intern. Med. 45 (1956) 737-747.
- 21) DaCOSTA-MAJA, J.C., J.PUDLES, I.RAW u. B.J.SCHMIDT: Isolation of a new urine metabolite excreted in generalised congenital analgesia. Clin.Chim.Acta 12 (1965) 120-122.
- 22) DANNINGER, G., P.FEICHTINGER, G.Haub, A.RETT u. P.SPINDLER: Zur Frage der Schmerzempfindlichkeit im Kindesalter. Wien.Med.Wschr. 116 (1966) 732-736.
- 23) DEARBORN, G. van Ness: A case of congenital general pure analgesia. J.Nerv.Ment.Dis. 75 (1932) 612-615.
- 24) DENNY-BROWN, D.: Hereditary sensory radicular neuropathy. J.Neurol.Neurosurg.Psychiat. 14 (1951) 237-252.
- 25) DIMON, J.H., F.J.FUNK jr. u. R.E.WELLS: Congenital indifference to pain with associated orthopedic abnormalities. Southern Med. J. 58 (1965) 524-529.
- 26) DURAND, P. u. B.M.BELOTTI: Un caso di indifferenza congenital al dolore (algodystrophia); primo contributo della letteratura italiana. Helv.Paediat. Acta 12 (1957) 116-126.
- 27) ERVIN, F.R. u. R.A.STERNBACH: Hereditary insensitivity to pain. Trans.Amer. Neurol. Assn. 85 (1960) 70-74.
- 28) FANCONI, G. u. A.WALLGREN: Lehrbuch der Pädiatrie, 4.Auflg. Benno Schwabe Verlag (Basel) 1956.

- 29) FANCONI, G. u. F. FERRAZZINI: Kongenitale Analgie (kongenitale generalisierte Schmerzindifferenz). *Helv. Paediat. Acta* 12 (1957) 79-115.
- 30) FARQUAR, H.G. u. T. SUTTON: Congenital indifference to pain. *Lancet* I (1951) 827-828.
- 31) FEINDEL, W.H., G. WEDDELL u. D.C. SINCLAIR: Pain sensibility in deep somatic structures. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 11 (1948) 113-117.
- 32) FEINDEL, W.: Note on the nerve endings in a subject with arthropathy and congenital absence of pain. *J. Bone Joint Surg. (Amer.)* 35 (1953) 402-407.
- 33) FIGUEIREDO, J.A. u. J.S. MARQUES: Indiference congênita universal adôr. *Seara Med.* 10 (1955) 231-238.
- 34) FISCHER, J.F.: Arthropathie des Kniegelenkes bei kongenitaler Analgie. *Z. Orthop.* 100 (1965) 489-496.
- 35) FITZGERALD, J.A.: Neuropathic arthropathy secondary to atypical congenital indifference to pain. *Proc. roy. Soc. Med.* 61 (1968) 663-664.
- 36) FORD, F. u. L. WILKINS: Congenital universal insensitiveness to pain; clinical report of 3 cases in children with discussion of literature. *Bull. J. Hopkins Hosp.* 62 (1938) 448-466.
- 37) FORD, F.R.: Disease of the nervous system in infancy childhood and adolescence. 4. Aufl., C.C. Thomas, Springfield/Ill. 1960.
- 38) FREEMAN, W. u. J.W. WATTS: Pain of organic diseases relieved by prefrontal lobotomy. *Lancet* I (1946) 953-955.
- 39) FREITAS-JULIÃO, O. u. W. BROTTTO: Indiferença congênita generalizada à dor. *Arch. Neurol. Psiqiat.* (São Paulo) 13 (1955) 338.
- 40) GAYRAL, L.: Indifference congénitale à la douleur avec analgesia et agnosie de l'accouchement. *Ann. Medicopsychol.* (Paris) 116 (Année, T.I.) (1958) 593-602.
- 41) GILLESPIE, J.B. u. L.G. PERUCCA: Congenital generalised indifference to pain (congenital analgia). *Am. J. Dis. Child.* 100 (1960) 124-126.
- 42) GILLY, R., G. CHEVALLIER, G. FORAY, G. RAMBAUD u. J. RAVEAU: Indifférence congénitale à la douleur. Observation familiale, particularités cliniques et biologiques. *Pédiatrie* 19 (1964) 609-614.
- 43) GIRARD, P.F., M. DEVIC u. A. GARIN: A propos d'une observation nouvelle d'indifférence congénitale universelle à la douleur. *Rev. Neurol.* (Paris) 88 (1953) 198-201.

- 44) GIRARD, P.F., P.MONNET, Cl.KOHLER, J.CONFAVREUX,
J.PASQUIER u. M.FRANCOU: L'indifférence congénitale
à la douleur. A propos d'une observation. Lyon Med.
89 (1957) 247-263.
- 45) GRAIN, G.O.: Diskussionsbemerkung zur Arbeit von
D.A.BOYD u. L.W.NIE. Arch Neurol. (Chicago) 61
(1949) 412.
- 46) GWINN, J.L. u. G.R.BARNES jr.: Congenital indifference
to pain. Am.J.Dis.Child. 112 (1966) 583-584.
- 47) von HAGEN, K.: Diskussionsbemerkung zur Arbeit von
D.A.BOYD u. L.W.NIE. Arch.Neurol. (Chicago) 61
(1949) 412.
- 48) HÉCAEN, H. u. J.deAJURIAGUERRA: Asymbolie à la douleur.
Etude anatomo clinique. Rev. Neurol. (Paris) 83
(1950) 300-302.
- 49) HELLSTRÖM, B.: Congenital analgia - A case report.
Acta Paediat. (Uppsala) 51 (1962) 83-87(Suppl.135).
- 50) HLADIK, M. u. M.KOBYLKOVÁ: Kostnížmny přitv.
Kongenitální analgezi. Cesk.Pediat. 17 (1962)
995-999.
- 51) HORANSKÝ, V., O.ŽUFFOVÁ u. L.MIKULÁŠ: Kongenitale
Analgesie bei zwei Geschwistern. Kinderärztl.Praxis
36 (1968) 513-515.
- 52) IMHÄUSER, G.: Der mechanische Faktor bei neurogenen
Knochenveränderungen, dargestellt an einem Fall von
angeborener Analgesie. Z.Orthop. 101 (1966) 154-160.
- 53) INGWERSEN, O.S.: Congenitale indifference to pain.
Report of a case. J.Bone Joint Surg. (Amer.) 49
(1967) 704-709.
- 54) JEQUIER, M. u. M.DELLER: L'indifférence congénitale
à la douleur. Confin. Neurol. (Basel) 16 (1956)
207-215.
- 55) JEWESBURY, E.C.O.: Insensitivity to pain. Brain 74
(1951) 336-353.
- 56) JOHNSON, R.H. u. J.M.K.SPALDING: Progressive sensory
neuropathy in children. J.Neurol.Neurosurg.Psychiat.
27 (1964) 125-130.
- 57) JOSEPH, R. u. J.C.JOB: Familial dysautonomia and
megaesophagus. Arch.Franc.Pediat. 20 (1963)
25-33.

- 58) KANE, J. jr., A.W.DOWNIE, D.B.MARCOTTE u. M.PEREZ-REYES: A Case of congenital indifference to pain (neurologic and psychiatric findings). *Dis.Nerv. System* 29 (1968) 409-412.
- 59) KEIZER, D.P.R.: Congenital indifference to pain. *Lancet* I (1951) 1020.
- 60) KEHNSCHERPER, M.: Weite Pupillen als objektives Symptom und Diagnostik akuter Schmerzzustände. *Kinderärztl. Prax.* 30 (1962) 399-401.
- 61) KIRCHMAIR, H.: Angeborene Fehlbildungen und Anomalien: a) Angeborene Analgesie. *Med. Wschr.* 15 (1961) 81-83.
- 62) KIRMAN, B.H. u. J.BICKNELL: Congenital insensitivity to pain in an imbecile boy. *Develop.Med.Child Neurol.* 10 (1968) 57-63.
- 63) KIPNIS, D.M., L.D.COHEN, P.E.KUBZANSKY u. E.C.KUNKLE: Experimental studies on insensitivity to pain, physiologic and psychologic observations. *Trans.Amer. Neurol.Assn.* 79 (1954) 105-110.
- 64) KÖTTGEN, U.: Die Entwicklung der Schmerzempfindung im Kindesalter. *Z.Kinderheilk.* 90 (1964) 351-361.
- 65) KUNKLE, E.C. u. W.P.CHAPMAN: Insensitivity to pain in man. A research. *Nerv. & Ment.Dis.Proc.* 23 (1942/43) 100-109.
- 66) KUNKLE, E.C.: Pain unfelt or pain unheeded: a distinction with a difference. *Arch.Neurol.* Chicago 2 (1961) 579.
- 67) LAMY, M., R.GARCIN, M.L.JAMMET, M.AUSSANNAIRE, A.LAMBERT, H.THIRIEZ u. A.GRASSET: L'analgésie généralisée congénitale (congenital generalized analgesia). *Arch. Franc.Pediat.* 15 (1958) 433-448.
- 68) LORBER, J. u. E.A.CARMICHAEL: Clinical demonstration at Roy.Soc.Med. (Neurol.Sect.) 2. Nov. 1950 (nicht veröffentlicht)
- 69) MADONICK, M.J.: Insensitiveness to pain. *Neurology (Minneap.)* 4 (1954) 554-557. / *J.Nerv.Ment.Dis.* 120 (1954) 87, als Tagungsbericht: Congenital insensitiveness to pain.
- 70) MAGEE, K.R., S.F.SCHNEIDER u. N.ROSENZWELG: Congenital indifference to pain. *J.Nerv.Ment.Dis.* 132 (1961) 249-259.
- 71) MARIE, J., G.SÉE u. R.PICHON: A propos d'un syndrome pseudosyringomyelique congénitale. *Arch.Franc.Pediat.* 4 (1947) 49.

- 72) MARÓTTOLI, O.R. u. B. APHALO: Indiferencia congénita al dolor. An.Chir. (Rosaria) 28 (1963) 60-68.
- 73) MASON, J.L.: Congenital indifference to pain, its orthopedic significance. J.S.Carolina Med.Ass. 61 (1965) 5-9.
- 74) MENON, P. u. P.GOVINDA: Congenital universal indifference to pain. - With a case report. Antiseptica 58 (1961) 853.
- 75) MOFFIE, D.: Congenital universal indifference to pain and temperature. Confin. Neurol. (Basel) 11 (1951) 219-226.
- 76) MONNET, P., P.F.GIRARD u. C.BERAUD: L'indifférence congénitale à la douleur. Arguments en faveur d'une dystrophie associée cutanée et osseuse. Arch.Franc. Pediat. 15 (1958) 1213-1223.
- 77) MONNET, P. u. C.BERAUD: Lésions osseuses dans l'indifférence congénitale à la douleur chez l'enfant. J.Radiol.Electr. 39 (1958) 414-416.
- 78) MOONEY, V. u. H.MANKIN: A case of congenital insensitivity to pain with neuropathic arthropathy. Arthritis.Pneum. 9 (1966) 820-829.
- 79) MORRIS, D.: Congenital absence of pain. Postgrad.Med. J. 38 (1962) 640-641.
- 80) McMURRAY, G.A.: Experimental study of a case of insensitivity to pain. Arch.Neurol. (Chicago) 64 (1950) 650-667.
- 81) MURRAY, R.O.: Congenital indifference to pain with special reference to skeletal changes. Brit.J.Radiol. 30 (1957) 2-6.
- 82) NEIMANN, N., J.BEUREY, M.PIERSON, P.TRIDON, J.SAPELIER u. P.MELIN: Maladie d'Urbach-Wiethe-familiale avec indifférence à la douleur. Bull. Soc. Franc.Derm.Syph. 71 (1964) 292-294.
- 83) NISSLER, K. u. K.H.PARNITZKE: Fehlen der Schmerzempfindung bei einem kinde. Dtsch.Med.Wschr. 76 (1951) 861-863.
- 84) NITSCHKE, A.: Der Schmerz. Dtsch.Med.Wschr. 86 (1961) 1723-1730.
- 85) NIZNIKOWSKA-MARKS, J. u. E.MARKS: Przypadek wrodzonej niewrażliwości na ból. Neurol.Neurochir.Psychiat. (Pól.) 14 (1964) 525-527.

- 86) ODGEN, T.E., F.ROBERT u. E.CARMICHAEL: Some sensory syndroms in children. Indifference to pain and sensory neuropathy. J.Neurol.Neurosurg.Psychiat. 22 (1959) 267-276.
- 87) ORITZ de ZARATE, J.C.: Analgésie généralisée congénitale. Encephale 44 (1955) 414.
- 88) PETRIE, J.G.: A case of progressive joint disorders caused by insensitivity to pain. J.Bone Joint Surg. (Amer.) 35 (1953) 399-401.
- 89) PINSKY, L. u. M.A.DIGEORGE: Congenital familial sensory neuropathy with anhidrosis. J.Pediat. 68 (1966) 1-13.
- 90) RAMOS, A.O. u. B.J.SCHMIDT: Neurokinin and pain-producing substance in congenital generalized analgesia. Arch.Neurol. (Chicago) 10 (1964) 42-46.
- 91) RATEITSCHAK, H.: Kongenitale Analgie. Dtsch.Zahn-Mund-Kieferheilk. 33 (1960) 205-215.
- 92) RILEY, C.M., R.L.DAY, D.M.L.GREELEY u. W.S.LANGFORD: Central autonomic dysfunction with defective lacrimation. I. Report of 5 cases. Pediatrie 3 (1949) 468.
- 93) RILEY, C.M.: Familial dysautonomia. Advances Pediat. 9 (1957) 157-190.
- 94) ROE, W.: (for D.G.Leys) Congenital indifference to pain. Proc. Roy.Soc.Med. 43 (1950) 250.
- 95) ROSE, G.K.: Arthropathy of the ankle in congenital indifference to pain. J.Bone Joint Surg. (Amer.) 35 (1953) 408-410.
- 96) RUBINS, J.L. u. E.D.FRIEDMAN: Asymbolie for pain. Arch.Neurol. (Chicago) 60 (1946) 554-573.
- 97) SALDAHNA, P.H., B.J.SCHMIDT u. N.LEON: A genetical investigation of congenital analgesia. II. Clinico-genetical studies. Acta Genet. (Basel) 14 (1964) 143-158.
- 98) SANDELL, L.J.: Congenital indifference to pain. J.Fac.Radiol. (London) 9 (1958) 50-56.
- 99) SABOURAND, O., C.A.HUCHET u. J.TURPIN: Arthropathies nerveuses secondaires à une analgésie généralisée congénitale (indifférence congénitale à la douleur). Rev. Neurol. (Paris) 117 (1967) 417-424.

- 100) SIEGELMAN, S.S., W.G.HEIMANN u. M.C.MANIN:
Congenital indifference to pain. Amer.J.Roentgen.
97 (1966) 242-247.
- 101) SILVERMAN, F.N. u. J.J.GILDEN: Congenital insensitiv-
ity to pain: a neurologic syndrome with bizarre
skeletal lesions. Radiology 72 (1959) 176-190.
- 102) SWANSON, A.G.: Congenital insensitivity to pain
with anhydrosis. A unique syndrome in two male
siblings. Arch.Neurol. (Chicago) 8 (1963)
299-306.
- 103) SWANSON, A.G., G.C.BUCHAN u. E.C.ALVORD jr.:
Absence of Lissauer's Tract and small dorsal
root axons in familial congenital, universal
insensitivity to pain. Trans.Amer.Neurol.Assn.
88 (1963) 99-103.
- 104) SWANSON, A.G., G.C.BUCHAN u. E.C.ALVORD jr.:
Anatomic changes in congenital insensitivity
to pain. -Absence of small primary sensory
neurons in ganglia roots and Lissauer's Tract.
Arch.Neurol.(Chicago) 12 (1965) 12-18.
- 105) SCHACHTER, M.: L'indifférence congénitale,
universelle à la douleur. A propos d'une
observation infantile. Praxis (Bern) 45
(1956) 681-684.
- 106) SCHILDER, P. u. E.STENGEL: Schmerzasympolie.
Arch.Neurol.(Chicago) 113 (1928) 143-158.
- 107) SCHILDER, P. u. E.STENGEL: Asympolie to pain.
Arch.Neurol.(Chicago) 25 (1931) 598.
- 108) SCHNEIDER, S.F.: A psychological Basis for
indifference to pain. Psychosom.Med. 24
(1962) 119-132.
- 109) SCHWARTZ, A.W.: Congenital cutaneous analgesia.
Plast.Reconstr.Surg. 30 (1962) 99-102.
- 110) STERNBACH, R.A.: Congenital insensitivity to pain.
A Critique. Phys.Bull. 60 (1963) 252-264.
- 111) THIELMANN, H.H.: Congenital analgia (congenital
universal absence to pain). Arch.Kinderheilk.
164 (1961) 255-262.
- 112) VADÁSZ, G., I.DÉNES u. G.LUSZTIG: Analgesia
congenita. (kasuistischer Bericht) Münch.Med.
Wschr. 110 (1968) 1314-1316.

- 113) VARMA,K.P.S. u. P.N.TANEJA: Congenital Analgia. Indian J.Pediat. 28 (1961) 455.
- 114) VASSELLA,F., H.M.EMRICH, R.KRAUS-RUPPERT, F.AUFDERMAUR u. O.TÖNZ: Congenital sensory neuropathy with anhidrosis. Arch.Dis.Child. 43 (1968) 124-130.
- 115) VEGA,C.A.: Un caso de indiferencia congénita al dolor de caracter familiar. Bol.Med.Hosp.Infant (Mex.) 6 (1949) 638.
- 116) WADIA,N.H. u. D.K.DASTUR: Congenital sensory neuropathy. World Neurology 1 (1960) 409-421.
- 117) WEBER,A.: Psychopathologische Untersuchung bei vier Kindern mit kongenitaler Analgie (kA). Helv.Paediat. Acta 22 (1967) 119-133.
- 118) WESTLAKE,E.K.: Congenital indifference to pain, Brit.Med.J. I (1952) 144.
- 119) WINKELMANN,R.K., E.H.LAMBERT u. A.B.HAYLES: Congenital absence of pain. Report of a case and experimental studies. Arch.Derm.(Chicago) 85 (1962) 325-339.

Lebenslauf

Ich wurde am 5.3.1938 als Sohn des Lehrers Erhard Finkenwirth und seiner Ehefrau Anna Finkenwirth, geb. Lampe, in Delitzsch bei Leipzig geboren.

Von 1944 bis 1948 besuchte ich die Volksschule, anfangs in Delitzsch, später in München.

Von 1948 bis 1950 besuchte ich das Alte Realgymnasium in München, anschließend das Progymnasium in Uffenheim für 5 Monate.

Danach Übertritt an das Gymnasium Bad Windsheim, wo ich 1956 die Reifeprüfung absolvierte.

1958 begann ich das Medizinstudium an der Universität Erlangen.

Am 25.10.1959 legte ich das Vorphysikum, am 1.8.1961 das Physikum und am 13.3.1965 das Staatsexamen an der Universität Erlangen ab.

Vom 26.4.1965 bis 31.1.1967 war ich am Kreis-Krankenhaus Wertingen/Schwaben als Medizinal-assistent tätig.

Seit dem 1.2.1967 bin ich an der Universitäts-Kinderklinik Erlangen beschäftigt.

Die Approbation erhielt ich am 26.4.1967.

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990
